Aus der K. Universitäts-Frauenklinik zu München.

Über eine

durch amniotische Verwachsung entstandene

Encephalocele.

Mit einer Lithographie.

Inauguraldissertation

Der medicinischen Fakultät
der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München
vorgelegt von

FRANZ FABER,
approbierter Arzt.

München 1907.
Druck von Knorr & Hirth, G. m. b. H.

Aus der K. Universitäts-Frauenklinik zu München.

Über eine

durch amniotische Verwachsung entstandene

Encephalocele.

Mit einer Lithographie.

Inauguraldissertation

der medizinischen Fakultät der K. Ludwig-Maximiliansuniversität München vorgelegt

von

FRANZ FABER,
approbierter Arzt.

ACAD. LUDD. BAT. BIBL.

München 1907.
Druck von Knorr & Hirth, G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät
der Universität München.

Referent:
Professor Dr. Albert Döderlein

Unter **Encephalocele** verstehen wir eine Geschwulst, welche durch den Austritt von Hirnsubstanz aus der Schädelkapsel bei unversehrten Hirnhäuten entsteht, wobei die ausgetretenen Teile von normaler oder doch annähernd normaler Haut und Fascie bedeckt oder davon auch entblösst sein können. Die Encephalocele ist zumeist angeboren und nur relativ selten wird sie im extrauterinen Leben, sei es durch Operationen, sei es durch andere Traumen erworben.

In der Literatur wird die Encephalocele oftmals zusammen mit der Meningocele, der Hydrencephalocele und dem Prolapsus cerebri genannt; die Meningocele ist ein Bruch mit den Hirnhäuten allein als Inhalt, die Hydrencephalocele enthält ausser dem Hirn und den Meningen wässerige Flüssigkeit; der Prolapsus cerebri endlich ist eine Ektopie des Gehirns, wobei das Gehirn aus den verletzten Häuten hervortritt.

Nach ihrem Sitz am Schädel werden die Encephalocelen qualifiziert als hintere — die meisten —, als vordere, seitliche, sagittale und als basale — die seltensten; besonders wichtig ist der Umstand, dass die Encephalocelen nicht etwa durch die Fontanellen und Nähte austreten, sondern an Stellen, wo normaler Weise sich Knochen befinden. So entstehen nach Ziegler[1]) die occipitalen Hirnbrüche dicht über dem Foramen magnum. Bei den sincipitalen Encephalocelen beginnt der Bruchkanal auf der Innenseite des Schädels an der Vereinigungsstelle von Stirnbein und Siebbeinplatte, dann aber kann die Encephalocele verschiedene Wege nehmen: über die Nasenknochen (nasofrontale E.), zwischen Siebbein einerseits, Stirn- und

[1]) Ziegler, Pathologische Anatomie, Allgem. Teil, Jena 1892.

Nasenbeinen andererseits zum unteren Rand der Nasenbeine (naso-ethmoidale E.), endlich zur Vereinigungsstelle von Stirn-, Sieb- und Tränenbein (nasoorbitale E.).

Über die Häufigkeit der Encephalocelen fand ich in der Literatur keine Angaben, speziell auch nicht über ihr Verhältnis zu den Missbildungen des Kopfes; dagegen zählt Houel[2]) 68 occipitale, 16 frontonasale, 9 basale unter 93 Hirnhernien auf; Reali hat nach Beely[3]) 86 occipitale, 33 sincipitale, 12 sagittale, 8 laterale, 1 basalen unter 141 Encephalocelenfällen konstatiert; nach Laurence[4]) kamen unter 75 Cephalocelen 53 occipitale, 17 frontonasale, 5 temporale und parietale vor; Larger[5]) hatte 44 occipitale, 41 sincipitale Hernien unter 85; Miller[6]) hat nur 8 hintere, dagegen 34 vordere Hirnbrüche unter 42 Fällen zusammengestellt.

Über die Ursachen, welche die congenitalen Encephalocelen bewirken, ist man sich noch keineswegs einig geworden, so wenig wie über die Ursachen der Missbildungen überhaupt. In der Literatur wird im allgemeinen daran festgehalten, dass zwei Grundursachen erforderlich sind: erstens eine abnorme Öffnung in der Schädelkapsel, zweitens eine die Hirnteile hervortreibende Ursache. Wie schon erwähnt, befinden sich die Encephalocelen meist an Stellen, wo normal geschlossene Knochensubstanz liegen sollte, auch Virchow[7]) gibt dies an und fügt ergänzend bei, dass Nähte und Fontanellen ungleich weniger getroffen werden. Die abnorme Öffnung kann nur dadurch entstehen, dass ein Fehler der Anlage den Schluss verhindert, wenn man nicht annehmen will, dass schon gebildete Knochensubstanz wieder aufgelöst wird.

Unter den Ursachen, welche die Hirnteile hervortreiben, wird in erster Linie auf einen partiellen Hydrops einzelner Gehirnventrikel hingewiesen. Spring[8]) erwähnte diesen zuerst und glaubte, dass die Volumenszunahme des hydropisch erweiterten Gehirns die Gehirnkapsel sprengt. So könnte z. B. der Hydrops eines Seitenventrikelvorderhorns eine E. sincipitalis bewirken und der Hydrops des dritten Ventrikels eine Encephalocele durch das Keil-

[2]) Houel, Mémoire sur l'encephalocèle congénitale, Archiv gén. de méd. 1859.

[3]) Beely in Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten, Tübingen 1880.

[4]) Laurence, ebenda.

[5]) Larger, De l'exencephale (encephalocèle congénitale) Archiv gén. de méd. 1877.

[6]) Miller, Jahrbuch für Kinderkrankheiten, Leipzig 1886.

[7]) Virchow, Die krankhaften Geschwülste Bd. I.

[8]) Spring, Monographie de la chernie du cerveau etc. 1853.

bein in den Rachen. Auch Virchow[7]) gibt dem Hydrops die Schuld, andere Ursachen wirkten weniger mit. Förster[9]) und Ahlfeld[10]) glauben ebenfalls den partiellen Hydrops als die Hauptursache der Encephalocelen ansprechen zu sollen; Unterstützung findet diese Auffassung durch die Gestalt und den anatomischen Befund einzelner Hirnhernien. Kowalzig[11]) führt aus der Literatur Fälle an, wo die Geschwulst durch eine seichte Vertiefung in zwei Hälften gespalten war; diese Fälle glaubt Kowalzig mit einem Hydrops beider Seitenventrikel in Beziehung bringen zu können. In dem von mir beobachteten Falle sind ebenfalls zwei Hälften vorhanden, der Hydrops ist aber als Ursache der Hernie mit aller Sicherheit auszuschliessen.

Gegen den Hydrops als Ursache der congenitalen Encephalocele können zwei Momente ins Treffen geführt werden. In seiner unter Esmarch's Aegide erschienenen Dissertation weist Kowalzig[11]), wie ich glaube, mit Recht, darauf hin, dass die hydropisch veränderten und erweiterten Ventrikel viel leichter und bequemer einen Ausweg durch die Nähte und Fontanellen finden, als mitten durch Knochensubstanz hindurch. Sodann sei nach Analogie des Hydrocephalus zu erwarten, dass die Hydropsie eines Ventrikels eine bedeutende Schädelvergrösserung bewirke, dazu klaffende Nähte und weite Fontanellen. Ackermann[12]) und Heinecke[13]) haben dies schon früher betont. Die Encephaloceleschädel sehen vielmehr darnach aus, als hätten sie zu wenig Inhalt gehabt. Man habe viel eher daran zu denken, dass ein etwa aufgefundener partieller Hydrops sekundär entstanden sei, durch chronische Entzündung des Ependyms aus irgend welcher Ursache oder durch Stauung. Mit der letzteren Ursache wäre dann die Erklärung vieler Hydrencephalocelefälle gegeben.

Unter die Ursachen der Encephalocele rechnet, wenigstens für bestimmte Fälle, Virchow[7]) eine echte partielle Hypertrophie des Gehirns — der gliösen und nervösen Bestandteile. Bruns[14]) behauptet, dass ein weiterer Grund des Austritts des Gehirns aus

---

9) Aug. Förster, Die Missbildungen des Menschen, pag. 81, Jena 1861.

10) Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen. Mit Atlas. Leipzig 1880.

11) Kowalzig, Zur Aetiologie und Therapie der Encephalocele, J. D., Kiel 1890.

12) Ackermann, Schädeldeformitäten, 1882.

13) Heinecke, Deutsche Chirurgie, Lief. 31. 1882.

14) Bruns, Handbuch d. prakt. Chirurgie, Abt. I, pag. 701.

der Schädelhöhle bei bestehender Öffnung im einfachen Wachstum des Gehirns liege. Diese Annahme ist gewiss plausibel, allein sie lässt die Frage offen, wie die abnorme Öffnung entstanden ist.

Lassen wir die bisher aufgeführten Ursachen der Encephalocele nochmals Revue passieren, so ist festzustellen, dass gegen den partiellen Hydrops entschieden Bedenken bestehen; die partielle Hypertrophie macht Virchow selbst nur für ganz bestimmte Fälle verantwortlich; die Entstehung der abnormen Öffnung im Schädel ist ungeklärt.

Nun hat Etienne Geoffroy St. Hilaire[15]) 1822 in seiner Philosophie anatomique einen missgestalteten Foetus beschrieben, bei dem das entblösste Gehirn mit der Placenta verwachsen war; er erklärte diese Verwachsungen für die ausschliessliche Ursache der Missbildung, während Ahlfeld[10]) und Förster[9]) die amniotischen Verwachsungen für eine seltener vorhandene Ursache erachten. Ahlfeld begründet seine Auffassung mit dem regelmässigen Vorkommen der Encephalocele in der Mittellinie des Schädels; Beely[3]) und Laurence[4]) haben jedoch zusammen 13 temporale und parietale Hernien nachgewiesen. Der meistens mediane Sitz der Encephalocele ist rein mechanisch zu erklären: wenn infolge Fruchtwassermangels der Foetus mit seinem Kopfteil der Kopfkappe des Amnions enge anliegt und sich an sie fixiert, so ist diese Fixation in der Medianlinie als der prominentesten Partie des Kopfteils am stärksten.

Kowalzig[11]) gibt primo loco Ossifikationsdefekten, Fehlen des Knochenkerns oder mangelhafter Ausbildung desselben an den hauptsächlichsten Ausgangspunkten der Encephalocele, der Nasenwurzel und dem Hinterhauptsbein, die an und für sich sehr spät ossifizierten, die Schuld. Zur Entstehung der Hirnbrüche genügt jedoch ein blosser Ossifikationsdefekt nicht, es muss noch eine Ursache dazukommen, welche das Gehirn aus der Schädelkapsel hinaustreibt. Man müsste also wieder den Hydrops heranziehen, gegen den wir schon Bedenken geltend gemacht haben.

Hagenbach[16]) erwähnt eine erbliche Hirnhernie beim

[15]) cf. Marchand im Kapitel Missbildungen in Eulenburgs Realenzyklopädie, 2. Auflage.

[16]) Hagenbach, Berichte der naturforschenden Gesellschaft in Basel, T. III p. 1, 1838.

Hollenhuhn, gallus cristatus. Die Grosshirnlappen sind hypertrophisch und liegen, von Pia und Dura bekleidet, zum Teil ausserhalb des Schädels in einem zur Zeit des Ausschlüpfens aus dem Ei noch völlig häutigen Sack, der aus dem nie völlig ossifizierenden Periost bestehen soll. Beim Menschen gibt es natürlich keine erbliche Encephalocele: entweder kommt die Frucht tot zur Welt, oder sie geht frühzeitig zu grunde, die Chirurgie ist bislang wenig erfolgreich gewesen.

Komplikationen, die nicht selten den Hirnbruch begleiten, sind Acranie, Hemicephalie, Spina bifida, Gaumen- und Lippenspalten, Defekte und Anomalien der Finger, Zehen und einzelner Glieder.

Im Zusammenhang mit diesen allgemeinen Erörterungen möchte ich einen Fall von Encephalocele congenita beschreiben, der in der poliklinischen Praxis der Münchener Frauenklinik zur Beobachtung kam; auf dringenden Wunsch der betreffenden Familie unterlasse ich alle näheren Angaben über Namen und Zeit.

Es handelt sich um eine Missgeburt männlichen Geschlechts von 1400 g Gewicht und 40 cm Länge; die Nabelschnurlänge beträgt 32 cm, das Gewicht der Placenta (ungenau) 600 g.

Vater und Mutter waren stets gesund; die 21jährige kräftige Mutter befand sich in der dritten Gravidität, sie machte keinen Abort und keine Frühgeburt durch; in der ganzen Verwandtschaft ist nie eine Missgeburt vorgekommen. Die beiden ersten Schwangerschaften verliefen ohne Beschwerden, im Gegenteil, die Mutter fühlte sich als Gravida wohler noch als sonst. Nach der zweiten Geburt trat eine Retroflexio uteri 2. Grades ein mit ziemlich starkem Ausfluss, der während der dritten Gravidität, die im übrigen anfänglich genau so beschwerdelos wie die anderen verlief, fortbestand. Eine gonorrhoische Infektion wurde mir geleugnet, auch der behandelnde Arzt verneinte sie ebenso wie eine luetische. Vom vierten oder fünften Monat an traten Kreuzschmerzen auf, die allmählich häufiger und intensiver, gegen Ende der Schwangerschaft aber wieder leichter und seltener wurden. Die ersten Kindsbewegungen wurden Mitte des fünften Monats nach dem Ausbleiben der regelmässigen, dreitägigen, starken und manchmal schmerzhaften Perioden wahrgenommen; die Gravidität dauerte 9½ Kalendermonate; die letzten sechs bis zehn Wochen wurden keine Kindsbewegungen

mehr gespürt, dafür hatte die Frau oftmals beim Sitzen das Gefühl, dass sich im Leibe rasch ein Knäuel zusammenzieht, der sich sofort wieder langsam zu lösen begann. Eines Tages bekam die Frau plötzlich bei der Arbeit Wehen; kaum war sie im Bette, floss etwas schwärzliches übelriechendes Fruchtwasser ab. Inzwischen war die in nächster Nähe wohnhafte Hebamme eingetroffen, in deren Gegenwart eine nicht gemessene, aber als enorm gross bezeichnete Menge des schon beschriebenen, einzelne Blutcoagula und Eihautfetzen enthaltenden Fruchtwassers abging. Gleich darauf folgten der Steiss und die die Aermchen überdeckenden Füsse und der Rumpf; nach kurzer Zeit kam spontan der Kopf, die Nabelschnur pulsierte nicht und die Hebamme bemerkte, dass der Schädel mit den Eihäuten verwachsen war, weshalb sie die Abnabelung unterliess. Nach fünf Minuten folgte spontan die Placenta mit den Eihäuten. Der Uterus kontrahierte sich anfänglich gut, bald aber trat eine starke Blutung auf, die ärztliche Hilfe nötig machte.

Die Missgeburt wurde in Maceration 1. Grades angetroffen und im Einverständnis mit den Angehörigen in die Klinik verbracht.

Die Lithographie, welche Herr Universitätszeichner Krapf angefertigt hat, gibt ein von links aufgenommenes Bild. Die Placenta (*a*) ist ein rundliches Gebilde, von der sich die Eihäute (*b*) abheben. Die leicht gedrehte Nabelschnur (*d*) inseriert lateral, ungefähr 4 cm vor der Insertion gehen amniotische Bänder von ihr ab zur Placenta und zum Schädel. Das letztere Band (*c*) umschliesst einen feinwandigen Sack (*f*), der eine fluktuierende Masse enthält. Die Insertion dieses 8 cm langen Bandes am Schädel reicht von der Gegend etwa, wo sich normaler Weise die grosse Fontanelle befinden sollte, herab zu der Stelle, wo sonst die äusseren Nasenöffnungen zu erwarten wären; die Breite der Insertion ist überall ziemlich gleich, ca. 3 cm. Die Anlage des linken Auges ist mit *e* bezeichnet; *g* ist die Bezeichnung eines Hautwulstes, unter dem ein Knochenhöcker fühlbar ist; das amniotische Band ist nicht gedreht, dagegen ist es sehr faltenreich.

Von vorne gesehen, hat der zur rechten Schulter geneigte Kopf die Form eines fast rechtwinkligen Dreiecks, dessen Katheten die Linien vom rechten zum linken Ohr und vom linken Ohr zum Kinn, dessen Hypothenuse die Linie vom rechten Ohr zum Kinn bilden. Der innere Winkel der rechten Augenspalte ist nach abwärts verzogen und geht über in eine seichte, geradlinige Hautrinne, die fast den rechten Mundwinkel erreicht. Die linke

Augenspalte zeigt keine Veränderung; beide Augenhöhlen sind leer und von oben her eingedrückt; von der Anlage des rechten Augapfels ist nichts zu sehen; die Anlage des linken Auges sitzt als eine homogene weiche Masse, die mit dem Gehirn durch einen sondierbaren Kanal in Verbindung steht, dem Oberlid auf. Die Nase ist nicht vorhanden, ihr Platz wird von der Encephalocele beansprucht. Die Oberlippe ist nach oben verzogen, der Mund offen. Von Anomalien des Rumpfes und der Extremitäten ist nichts zu sehen; die Eröffnung der Brust- und Bauchhöhle zeigt keine innerlichen Missbildungen oder Verlagerungen der Organe.

Zur Eröffnung der mehr als pflaumengrossen Encephalocele führte ich in der Medianlinie von hinten her einen Schnitt, der, bis ich zur Insertion des amniotischen Bandes gelangte, durch normale Haut ging; unter ihr war aber keine Knochensubstanz, vielmehr nur eine teigige, braunrote und gelbliche Masse ohne jede Struktur. Dann wurde das amniotische Band angeschnitten, sodass die Dura, die an keiner Stelle mit dem Amnion verwachsen oder verklebt war, frei zu Tage trat; der Duralsack war ganz ausgefüllt mit dem von der Pia überzogenen Gehirn, das deutlich zwei Hemisphären erkennen liess; es wurde durch Einschnitt der Dura und Lösung der Pia freigelegt. Ausser der Teilung in zwei Hälften zeigte es keinerlei Furchung und war von teigig-weicher Beschaffenheit, ohne alle Struktur und von teils braunroter, teils gelblich-grüner Farbe. Ventrikel und andere Einzelheiten konnten also in diesen destruierten Massen nicht aufgefunden werden. Der Inhalt der Schädelhöhle, der mit dem der Encephalocele identisch war, wurde ausgeräumt; ebenso der Duralsack. Es liess sich hiebei feststellen, dass das Schädeldach gar nicht zur Anlage gelangt war und sich nur der Schädelboden mit den erkennbaren einzelnen Foramina und dem dorsum sellae vorfand; von letzterem zieht eine schiefe Ebene steil nach abwärts, der Boden, auf dem die Encephalocele ruhte. Dieser Boden besteht aus einer feinen, wie abgeschliffen aussehenden knorpeligen Masse, in die mehrere Knochenplättchen eingelagert sind; was dem Siebbein, der pars orbitalis des Stirn- und des Keilbeins, den Tränen- und Nasenbeinen angehört, ist nicht erkenntlich. Bis auf den processus frontalis sind die Oberkieferbeine, ferner der Jochbogen erhalten. Eine mangelhafte Vereinigung der die Begrenzung der Mundhöhle bildenden Anlagen (Hasenscharte, Wolfsrachen) besteht nicht; dagegen zieht ein feines Bändchen von der Innenseite der Oberlippe zu jener der Unter-

lippe. — Die Encephalocele nimmt auf der rechten und linken Gesichtshälfte denselben Raum ein und sitzt genau in der Medianlinie.

Wir haben es im vorliegenden Falle also mit einer sincipitalen Encephalocele und Acranie zu tun, die durch ein Simonartsches Band entstanden sind; nach achtmonatigem intrauterinen Leben ging die Frucht zu grunde, wie aus der Kindeslänge und den damit ungefähr übereinstimmenden Angaben der Mutter über das Aufhören der Kindsbewegungen zu schliessen ist; Todesursache ist die Missbildung des Schädels. Das nach dem Tode der Frucht bei der Mutter aufgetretene Knäuelgefühl ist mit Uteruskontraktionen zu erklären, die auch bei normalen Schwangerschaften allerdings meist insensibel, vorhanden sind um diese Zeit. Auffällig ist die lange Dauer der Gravidität. Die grosse Fruchtwassermenge dürfte durch den Macerationszustand der Frucht allein bedingt worden sein; erst in den allerletzten Wochen nahm der Leibesumfang der Frau nach ihren bestimmten Angaben wieder zu, während er seit dem Tode der Frucht gleichgeblieben war.

Das Gewicht der Frucht ist um 100 g hinter der durchschnittlichen Ziffer Winckels für die Länge von 40 cm zurückgeblieben, die Nabelschnur ist bedeutend kürzer als gewöhnlich.

Neben der Encephalocele und der Acranie fällt am von vorne besehenen Schädel dessen rechtwinklige Dreiecksform auf und die seichte Hautrinne vom innern Winkel des rechten Oberlids zur Oberlippe. Diese Furche ist ohne Zweifel das Produkt eines amniotischen Fadens, wenn er auch nicht mehr zu sehen ist, der ferner durch Druckwirkung die Formveränderung des Gesichts veranlasst hat; leicht hätte er eine Lippen- und Kieferspalte bewirken können.

Als Entstehungszeit der Encephalocele können nur die ersten Graviditätsmonate in Betracht kommen, wie die Acranie beweist. In den beiden ersten Monaten ist das Schädeldach noch eine häutige Anlage, die vom dritten Monat an von verschiedenen Knochenpunkten her ossifiziert. Da das Schädeldach noch keine Spur von Ossifikation zeigt, muss auf den ersten und zweiten Monat geschlossen werden.

Das Simonartsche Band hat sich natürlich schon früher gebildet und durch Druck und Zug Hemmung der knöchernen Schädeldachbildung und die Encephalocele bewirkt. Dareste [17]) hat ebenso wie andere Forscher durch experimentelle Untersuchungen und direkte Beobachtungen gefunden, dass die amniotischen Bänder durch

zu geringe oder zu späte Fruchtwasserabsonderung entstehen, resp. infolge einer Bildungshemmung des Amnions, wodurch die Abhebung desselben von der foetalen Fläche verzögert wird. Dazu kommen noch Reize nutritiver Art oder auch, was Marchand[18]) allerdings ganz entschieden bestreitet, Entzündungsprozesse. Sei dem wie immer, jedenfalls wird das Amnion vom Ende der ersten Woche an gebildet, die Sekretion der Amnionflüssigkeit beginnt in der dritten Woche und damit die Abhebung des Amnions vom Embryo. In dieser Zeit erfolgt die Entwicklung der Bänder und Fäden, nach Ahlfeld auch noch in bedeutend späterer Zeit.

Winckel ist seit langem bemüht, den Nachweis zu führen, dass dem Amnion bei der Entstehung verschiedener Missbildungen ein viel grösserer Einfluss zukommt, als ihm seither zugestanden wurde. Trotzdem sich in früheren Zeiten die Ärzte und Laien gerne und mit mehr oder minder grosser Phantasie mit der Schilderung und Erklärung von Missgestaltungen beschäftigten, wurde erst 1822 eine amniotische Verwachsung beschrieben. Seit dieser Zeit wurden solche Fälle immer mehr bekannt und als Ursache der verschiedensten Missbildungen immer häufiger verantwortlich gemacht. Bei der Encephalocele im besondern wird in Zukunft die amniogene Entstehung als die einfachste und wohl in den meisten Fällen richtige Erklärung an Stelle anderer Erklärungsversuche Geltung finden. Wenn die Reste und Spuren amniotischer Bänder und Fäden oftmals nicht mehr auffindbar sind, so ist dies noch lange kein Gegenbeweis gegen die amniogene Entstehung einer Encephalocele, denn die Bänder und Fäden können sich mit der Zeit wieder von der Stelle, der sie anhafteten, spurlos lösen, wie dies schon seit Jahren bekannt ist.

[17]) cf. Eulenburgs Realenzyklopädie, 2. Aufl., Kap. Missbildungen.
[18]) Ebenda.

a
b
c
d
e
f
f
g
2/3
Krapf ad nat. del. et lith.

Der Verfasser ist geboren am 23. Juli 1881 in Dillingen a/D., wo er vier Klassen der Volksschule und sieben Klassen des humanistischen Gymnasiums besuchte. Nach dem Tode des Vaters 1898 kam er an das Ludwigsgymnasium in München, das er 1900 absolvierte; seine ganze Universitätszeit brachte er in München zu und legte hier auch die ärztliche Vorprüfung und Prüfung ab, um 1907 die Approbation zu erhalten.